FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1909 — **THÈSE** — N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le 25 Mars 1909, à 1 heure

PAR

Emile MEIGNAN

Né à Nantes (Loire-Inférieure), le 17 Mai 1881

Nystagmus et Myoclonie

Président : M. F. RAYMOND, *professeur.*

Juges : MM. ALBERT ROBIN, THOINOT, CLAUDE, *agrégé.* } *professeurs.*

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical

NANTES

IMPRIMERIE C. MELLINET — BIROCHÉ ET DAUTAIS, SUCCrs

5, Place du Pilori, 5

1909

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. LANDOUZY.
Professeurs	MM.
Anatomie	NICOLAS.
Physiologie	Ch. RICHET.
Physique médicale	GARIEL.
Chimie organique et chimie générale	GAUTIER.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générale	BOUCHARD.
Pathologie médicale	BRISSAUD. DEJERINE.
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE.
Anatomie pathologique	Pierre MARIE.
Histologie	PRENANT.
Opérations et appareils	HARTMANN.
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET.
Thérapeutique	GILBERT.
Hygiène	CHANTEMESSE.
Médecine légale	THOINOT.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	CHAUFFARD.
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER.
Clinique médicale	HAYEM. DIEULAFOY. DEBOVE. LANDOUZY.
Maladies des enfants	HUTINEL.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	GILBERT-BALLET.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER.
Clinique des maladies du système nerveux	RAYMOND.
Clinique chirurgicale	DELBET. QUÉNU. RECLUS. SEGOND.
Clinique ophtalmologique	de LAPERSONNE.
Clinique des malaladies des voies urinaires	ALBARRAN.
Clinique d'accouchements	PINARD. BAR. RIBEMONT-DESSAIGNES.
Clinique gynécologique	POZZI.
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON.
Clinique thérapeutique	Albert ROBIN.

Agrégés en exercice

MM.			
AUVRAY.	COUVELAIRE.	LANGLOIS.	NICLOUX.
BALTHAZARD.	CUNEO.	LAUNOIS.	NOBECOURT.
BEZANÇON (F).	DEMELIN.	LECENE.	OMBREDANNE.
BRANCA.	DESGREZ.	LEGRY.	POTOCKI.
BRINDEAU.	DUVAL (P).	LENORMANT.	PROUST.
BROCA(André).	GOSSET.	LOEPER.	RENON.
BRUMPT.	GOUGET.	MACAIGNE.	RICHAUD.
CARNOT.	JEANNIN.	MAILLARD.	RIEFFEL.
CASTAIGNE.	JEANSELME.	MARION.	SICARD.
CLAUDE.	JOUSSET (A).	MORESTIN.	ZIMMERN.
	LABBE (M.)	MULON.	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

MEIS ET AMICIS

A MES MAITRES

MESSIEURS LES PROFESSEURS DE L'ÉCOLE

DE MÉDECINE DE NANTES

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

MESSIEURS LES MÉDECINS ET CHIRURGIENS

DES HOPITAUX

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR CHARLES MIRALLIÉ

Ancien interne des Hôpitaux de Paris

Médecin des Hôpitaux

Professeur à l'Ecole de Médecine

qui m'a inspiré le sujet de ce travail et toujours aidé de ses bienveillants conseils.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR F. RAYMOND

Professeur de Clinique des Maladies nerveuses à la

Faculté de Médecine de Paris

Médecin de la Salpêtrière

CHAPITRE I

Des myoclonies

Conception actuelle de la question

En 1881, Friedreich décrivait sous le nom de paramyoclonus multiplex une affection consistant en secousses convulsives revêtant chez le sujet qu'il observait la forme suivante : secousses agitant un certain nombre de muscles symétriques des membres, la face étant respectée. La fréquence était de 10 à 50 par minute, à succession parfois tellement rapide qu'il en résultait une sorte de tétanisation du muscle agité. Ces secousses ne produisaient qu'exceptionnellement le déplacement d'un segment du membre, étaient presque continues à l'état de veille et cessaient pendant le sommeil.

Les mouvements volontaires en diminuaient l'intensité ; les émotions morales, certaines attitudes entraînant le relachement des muscles affectés, les excitations cutanées de toutes sortes, notamment l'impres-

sion du froid, la compression des muscles sous-jacents à la peau, au contraire, l'augmentaient.

La réflectivité de la peau et des tendons était exagérée. L'affection s'était développée après une frayeur, avait disparu un beau jour, avait récidivé et au cours de cette récidive, le malade avait été emporté par une maladie intercurrente.

Depuis la description de Friedreich, de nombreuses observations ont été rangées sous le titre de paramyoclonus multiplex, bien que le type clinique décrit par celui-ci ne fût presque jamais réalisé dans sa pureté.

Tantôt les muscles de la face étaient intéressés, ainsi que dans les observations de Seeligmuller, Raymond, Starr et Homen, tantôt les secousses provoquaient un déplacement des membres plus ou moins accusé (Marie, Kowalewski, Lemaire, etc.), tantôt les mouvements myocloniques étaient accompagnés de mouvements athétosiques, tantôt comme dans l'observation d'Ewald et dans deux cas de Raymond, les mouvements ressemblaient à ceux de la chorée, bien que plus limités et plus brusques. En certains cas, ils en différaient par leur disparition à l'occasion d'un mouvement volontaire.

Les reflexes teudineux pouvaient être abolis ou diminués ; enfin les secousses pouvaient ne pas être symétriques et être limitées à une moitié du corps.

Enfin on trouve également des observations où au

syndrome moteur se surajoutent des phénomènes psychiques pouvant aboutir à la démence ; l'hystérie est un phénomème coexistant souvent noté; l'épilepsie peut précéder ou accompagner l'apparition des phénomènes myocloniques assez fréquemment, comme l'ont mis en évidence Lundborg et, avant lui, Pritchard, Delasiauve, Herpin de Genève, Hammond de New-York.

Vu cette diversité extrême des symptômes surajoutés, l'idée devait naturellement venir à l'esprit de tous de comparer ces cas à d'autres entités morbides très voisines du type décrit sous le nom de paramyoclonus multiplex.

On compara ce paramyoclonus et on rechercha ses relations de parenté avec la chorée électrique d'Enoch-Bergeron à secousses brusques, rapides, n'empêchant pas les mouvements volontaires, généralement localisées aux épaules, au cou et à la face, aboutissant à un mouvement expressif; avec le tic non douloureux de la face de Trousseau, très voisin de la chorée électrique ; avec la maladie des tics de Gilles de la Tourette et Guinon, dont les troubles moteurs ressemblent à ceux des précédentes maladies, mais qui s'accompagnent de troubles psychiques, d'écholalie, de coprolalie, d'idées fixes.

De ce parallèle naquirent deux points de vue différents :

Pour les uns, avec Unverrich, Strumpell, Oppenheim, le paramyoclonus devait être considéré comme un état pathologique sui generis autonome.

Pour d'autres, les liens de filiation entre la chorée électrique, le tic non douloureux de la face, la maladie des tics et le paramyoclonus sont étroits, ce sont des expressions dissemblables, mais communes d'une même tare. Ricklin, Homen, Remak, Schultze, Seeligmuller se sont prononcés dans ce sens. Ziehen même est allé plus loin et a proposé d'englober ces syndromes sous un même nom générique, celui de myoclonie.

Le professeur Raymond, considérant que l'on rencontre des cas qu'il est impossible de faire rentrer dans le cadre connu des types décrits et qu'il existe toutes les formes possibles de transition entre eux, admet que la myoclonie est un syndrome caractérisé par des spasmes musculaires cloniques.

Nous nous rangeons à sa suite et comme lui nous diviserons les myoclonies en quatre groupes :

Le premier groupe comprendra le tremblement fibrillaire restant limité à quelques faisceaux d'un muscle.

Le deuxième sera caractérisé par des secousses convulsives agitant la masse entière d'un muscle, sans aboutir à un effet locomoteur. Dans cette variété, nous placerons la chorée fibrillaire de Morvan, que caractérisent des contractions fibrillaires apparaissant

dans les muscles du mollet et de la partie postérieure de la cuisse pouvant s'étendre même aux muscles du tronc et des bras et le paramyoclonus multiplex qui, comme le fait observer si justement Schultze, passe inaperçu chez un malade habillé.

Dans le troisième groupe, nous placerons toutes les secousses convulsives aboutissant à la production d'un mouvement coordonné, telle la chorée électrique de Bergeron, tel le tic non douloureux de la face.

Enfin, dans une dernière série, les secousses convulsives aboutissant ou non à la production d'un mouvement coordonné et accompagnées de troubles psychiques ou de névroses : la maladie des tics, la myoclonie-épilepsie.

Peut-être pourrait-on même rattacher à ce groupe, à la suite de la myoclonie-épilepsie, la maladie connue sous le nom de tic de Salaam ?

On sait que l'on désigne sous le nom de tic de Salaam ou de spasmus nutans, des secousses convulsives qui se rencontrent presque exclusivement dans la première enfance et qui provoquent un mouvement d'inclinaison antéro-postérieure de la tête, se montrant par série de 20 à 25 par minute. Ces sortes d'accès se répètent plusieurs fois par jour, même plusieurs fois par heure.

Parfois la tête seule prend part au mouvement, le salut est dû à la contraction simultanée des deux

muscles sterno-cleïdo mastoïdien ; parfois un seul sterno-mastoïdien se contracte et le salut devient oblique. A côté de cette convulsion unilatérale. Steiner décrit encore sous le nom de salutation convulsive une contraction simultanée du sterno-mastoïdien et du trapèze du même côté se produisant par saccades. Enfin, on peut noter, surajoutés, des mouvements d'élévation des épaules, ou un mouvement d'un bras, ou du bras et de la jambe d'un même côté, du clignotement des paupières, des mouvements anormaux de la face.

Bon nombre de ces petits malades présentent des phénomènes épileptiques et tôt ou tard des attaques d'épilepsie vulgaire, c'est pourquoi Féré, Gautier, Descroizilles, en ont fait une variété d'épilepsie.

Nous croyons avec plus de raison, vu la forme des contractions, qu'on doit en faire une variété de myoclonie. A la suite de Fisher qui plaçait le tic de Salaam dans la catégorie des speudo-chorées comme la chorée électrique, ce ne serait qu'une variété de myoclonie partielle très proche parente du cas présenté par MM. G. Ballet et Paul Bloch à la Société de Neurologie du 2 juillet 1903, en faisant remarquer la fréquence relative des observations où les secousses myocloniques précèdent ou accompagnent l'épilepsie. La malade, âgée de 17 ans, avait été atteinte depuis quelques années de secousses myocloniques des membres supé-

rieurs et inférieurs se produisant la matinée ou la nuit, lorsque la jeune fille se levait pour uriner; elle fut atteinte ensuite de crises épileptiques.

D'ailleurs remarquons que la classification précédente est toute schématique.

On peut trouver tous les exemples de transition et même chez une même personne la réunion de ces divers types. L'observation de Farges (d'Angers) en est un bon exemple.

Elle concerne une femme de vingt ans présentant de l'asymétrie faciale, une voute palatine ogivale, un léger strabisme de l'œil droit, des mouvements de chorée électrique aux zygomatiques, à l'élevateur de l'aile du nez, au frontal et aux membres thoraciques et de la chorée fibrillaire type Morvan au membre inférieur droit. Cette chorée fibrillaire fit place huit jours après à des mouvements nettement myocloniques.

Enfin en terminant ce court exposé nous tenons à insister sur ce fait que, comme l'on fait remarquer Murri, Lebovici et le professeur Raymond dans ses cliniques, tous les *états myocloniques ont pour caractère d'être l'expression d'une même tare nevropathique : qu'ils sont liés à un état de dégénérescence.*

Le plus souvent cet état peut être un legs de l'hérédité : être familial comme dans l'observation d'Unverricht où sur dix enfants cinq étaient atteints, dans

un autre du même auteur où trois frères étaient atteints et comme dans les nombreux cas que citent Weiss, Bresler, Massarro, R. Gucci, d'Alloco ; ou héréditaire et la maladie se transmettre identique de génération en génération, ainsi que le prouve l'observation d'Ewald où trois générations successives furent frappées de cette affection.

Beaucoup plus rarement l'état de dégénérescence provoquant l'éclosion des phénomènes myocloniques est acquis, ainsi que le professeur Raymond le signale chez un alcoolique et dans différentes observations relatées dans ses cliniques.

CHAPITRE II

Du nystagmus

Le nystagmus est une affection caractérisée par l'apparition de mouvements rythmiques des globes oculaires, mouvements indépendants de la volonté.

Il en existe différentes variétés.

Le plus fréquemment les mouvements se font dans le sens horizontal, mais aussi parfois dans le sens vertical ; — nystagmus horizontal et vertical sont dits nystagmus oscillatoires.

Les mouvements peuvent exister également dans le sens oblique, enfin parfois le globe oculaire subit un mouvement comparable à celui d'une roue ; il est dit rotatoire.

Le globe oculaire parfois est animé de deux sortes d'oscillations : verticales et horizontales ; le nystagmus est alors dit mixte.

Ces mouvements du globe oculaire sont sous la dépendance des muscles extrinsèques des yeux, des

droits internes et externes pour le nystagmus horizontal, des muscles élévateurs et abaisseurs pour le nystagmus vertical, des muscles grand et petit obliques pour le nystagmus rotatoire.

De quelque variété que soit le nystagmus il est presque toujours bilatéral et ses mouvements sont associés.

Très évident le nystagmus se décèle ordinairement à la première inspection du sujet, mais il n'en est pas toujours ainsi. Parfois les mouvements en sont si rapides et d'amplitude si faible qu'il peut passer inaperçu. On le reconnaît alors à l'examen ophtalmoscopique qui révèle une sorte de vacillement rapide de l'image de la papille. Lorsqu'on en soupçonne l'existence on peut, ainsi que l'a préconisé Parinaud, user du procédé suivant, qui consiste à exagérer l'amplitude des oscillations en fatiguant les muscles et en portant alternativement les globes oculaires dans les deux positions extrêmes du regard. Il peut exister ici une cause d'erreur qu'il suffit de connaître pour l'éviter. Même chez un sujet sain, l'œil porté dans la position extrême du regard subit parfois une brusque secousse due uniquement à un relâchement de contraction du muscle fatigué.

La rapidité des oscillations nystagmiques est très variable, leur fréquence est en raison inverse de leur amplitude.

Leur rythme n'est pas toujours uniforme ; diverses causes peuvent l'influencer.

Le sommeil peut en diminuer l'intensité, même le supprimer. Il en est de même de la narcose.

Les états psychiques d'excitation et de dépression agissent directement sur lui. L'abus de l'alcool a un rôle certain mais discutable, tantôt l'augmentant, tantôt le diminuant.

La volonté semble avoir peu d'influence bien que Raehlmann ait vu chez un sujet des mouvements nystagmiques suspendus par l'intervention de celle-ci (1).

L'intensité de l'éclairage, l'occlusion de l'un des deux yeux, certaines positions du regard, par exemple les efforts de convergence, accélèrent les oscillations et en augmentent l'amplitude.

On connaît diverses variétés de nystagmus que nous diviserons en trois classes importantes.

Dans une première classe nous placerons le nystagmus dit auriculaire. Celui qui survient sous l'influence d'irritations mécaniques portant sur les parties profondes de l'oreille (pression sur le tragus, lavages,

---

(1) L'on connaît des cas où le malade peut lui-même provoquer du nystagmus. H. Coppez en a dernièrement présenté un cas à la Société belge d'Ophtalmologie, de même Dodd en a également cité un.

injections d'eau froide, cathétérisme de la trompe, tentative d'extraction ou de mobilisation des polypes auriculaires), dans les otites moyennes aiguës suppurées, surtout dans les affections de l'oreille interne, spécialement des canaux semi-circulaires et dans la maladie de Ménière. C'est celui qui se rencontre également dans les phlébites des sinus consécutives aux suppurations otiques. Enfin c'est celui qui peut être provoqué par un son, déterminé même par une note de musique comme dans les cas d'Urbantschitsch et de Burkner.

Ce nystagmus devient même un procédé constant de recherche spéciale pour constater les lésions de l'oreille moyenne, comme l'ont établi les recherches de Barany de Vienne, dont les travaux ont été signalés en France et vérifiés par Hautant, par Pietri et Monpetit de Bordeaux, enfin par Halphen et Lombard.

C'est à ce genre de nystagmus que, selon quelques auteurs, on doit rattacher le nystagmus des mineurs (Trombetta, Peters), à moins que ce ne soit une lésion que l'on doive rattacher à notre troisième groupe comme lésion de dégénérescence passagère et acquise par intoxication provoquée par le grisou.

Dans la seconde classe : les nystagmus, symptômes d'une maladie ; celui qu'on rencontre à de rares exceptions près dans la sclérose en plaques, nystagmus presque toujours horizontal ; celui qui se montre dans

la majorité des cas de maladie de Friedreich, deux ou trois ans après le début de l'affection ; celui qui est assez fréquent dans la maladie de Little ; celui qu'on constate 10 fois sur 100 cas environ suivant Schœsinger dans la syringomyélie ; celui qui se montre parfois, mais très rarement, dans la maladie de Parkinson. Nous y placerons également celui du syndrome pédonculaire supérieur et celui que l'on remarque parfois dans la méningite aiguë.

Enfin, et suivant ici une classification presque classique, nous placerons dans une troisième classe, les nystagmus dont nous avons l'intention de faire ici l'étude et par abréviation, lorsque nous parlerons de nystagmus, nous aurons en vue uniquement cette catégorie. Classiquement, ces nystagmus, le plus souvent congénitaux, parfois acquis, quelquefois accompagnés d'une lésion oculaire, parfois coexistant avec une vision parfaite, ont été régardés comme effet de ces lésions ou lorsque celles-ci n'existaient pas, expliqués par une hémorragie rétinienne du nouveau-né.

Nous n'envisagerons pas ainsi la question et nous considèrerons ces explications comme tout hypothétiques.

Si le nystagmus apparaît chez les personnes atteintes de rétinite pigmentaire, d'aniridie, de colobomes, d'opacités cornéennes, de cataractes congénitales, d'hémorragies rétiniennes chez le nouveau-né, chaque

fois que ces lésions oculaires existent, le nystagmus n'apparaît pas fatalement comme conséquence de ces lésions. Bien plus, dans une même famille, nous pouvons voir coexister le nystagmus avec la lésion oculaire chez un frère et chez l'autre frère la même lésion ne produire aucun mouvement nystagmique évident comme dans le cas que cite Ravaud :

Deux frères sont atteints de rétinite pigmentaire. L'un d'eux présente en outre un nystagmus oscillatoire vertical, sans rotation ni déviation latérale. Ce nystagmus date de l'âge de deux ans, alors que la rétinite pigmentaire ne s'était encore manifesté que par l'héméralopie. Les parents étaient consanguins.

Nous verrons dans le cours de ce travail de quelle façon nous devons envisager les rapports de coexistence du nystagmus et des lésions oculaires. Nous n'insisterons ici que sur ce fait à savoir : que *le nystagmus est un produit de l'état de dégénérescence.*

Mayet de Lyon, Reymond de Toulouse le classent parmi les stigmates de dégénérescence.

De même, le Dr F. Terrien, dans son article sur la valeur séméiologique des nystagmus, paru en 1902, abonde dans le même sens ; pour lui, le nystagmus est avant tout un signe d'hérédité cérébrale et de déchéance nerveuse.

De même A. Guibert, dans sa thèse sur la vision chez les idiots et les imbéciles dit, en parlant du nystagmus

assez fréquent chez ces derniers, qu'il est dû à une innervation défectueuse, indice certain de dégénérescence. Inutile, ajoute-t-il, de faire remarquer la lourde hérédité dont sont entachés tous les sujets de nos observations.

Enfin, comme tous les stigmates de dégénérescence, le nystagmus peut être héréditaire. Notre travail en fournira de nombreux cas.

CHAPITRE III

D'ailleurs, l'idée que le nystagmus pouvait bien n'être qu'une maladie de dégénérescence est assez ancienne, car dès 1873, Legrand du Saule écrivait : « Ce n'est pas tant chez les sujets atteints d'affection mentale que se montrerait le nystagmus, que chez leurs descendants..... Le nystagmus est un stigmate de l'hérédité pathologique. C'est une tare qui existe rarement isolée et que l'on trouve réunie à beaucoup d'autres signes physiques (tics, asymétrie faciale, etc.)

En effet, dans la littérature médicale, les faits ne sont pas rares où nous trouvons associé le nystagmus avec la myoclonie ou d'autres symptômes de l'etat de dégénérescence, et où cette tare nerveuse est héréditaire et familiale.

Owen, en 1882, sous le nom de nystagmus héréditaire, fait l'historique d'une série de cas de nystagmus idiopathiques congénitaux dans une même famille durant quatre générations. Les enfants mâles seuls étaient atteints.

Déjà Doumic en 1858 avait présenté une observation concernant un frère et une sœur albinos, de même Nettleship en 1886.

En 1889, Lemaire, dans sa thèse inaugurale, nous donne l'observation d'un cas de paramyoclonus multiplex, type Friedreich, aux secousses généralisées au tronc et aux membres, ayant envahi les muscles de la face, notamment l'orbiculaire des paupières, les muscles des lèvres, de la langue et du cou. Chez ce malade on pouvait mettre en évidence des secousses nystagmiques aux positions extrêmes du regard. Ces secousses avaient lieu sous forme de petits mouvements synergiques de latéralité des yeux.

Dans ses conclusions, il se croit autorisé à signaler dans la séméiologie générale du paramyoclonus que les globes oculaires peuvent présenter un certain degré de nystagmus. A l'appui de cette affirmation, il signale un cas de Ziehen, concernant un nystagmus horizontal avec spasmes rythmiques et cloniques localisés au deltoïde, biceps, triceps brachial, muscles de l'avant-bras et grand pectoral. Ces secousses pouvaient se répéter jusqu'à 100 et 120 fois par minute. Le malade avait une exagération notable des réflexes rotuliens et achilléens. Il avait eu jusqu'au 6 ans de l'incontinence nocturne d'urine.

En 1895, Marius Garnier en signale un autre cas dans sa thèse inaugurale, chez un paramyoclonus

multiplex aux secousses généralisées et à nystagmus assez prononcé.

En 1895, Mac Gillivray, de Dundee, signale un cas de nystagmus congénital héréditaire, associé à des mouvements de tête.

La même année, dans les Annales d'Oculistique, Jacqueau, de Lyon, étudie un cas de nystagmus observé chez la mère âgée de 47 ans et chez la fille âgée de 7 ans, sans lésions de l'œil.

L'enfant avait une grosse tête, un peu d'asymétrie faciale, mais était fort intelligente.

Jacqueau insiste sur ces trois faits : l'hérédité, les mouvements associés de la tête et des yeux, l'absence de lésions oculaires.

En 1895 Andeoud étudie une jeune fille présentant un nystagmus horizontal très net, ainsi que des oscillations horizontales arythmiques de la tête cessant durant le sommeil. Chez cette malade l'on trouvait également quelques secousses provoquant de faibles mouvements des pieds et des mains.

Dans la famille six parents étaient également atteints. Un frère de 8 ans avait présenté du nystagmus à l'âge de 3 mois, nystagmus qui augmentait d'intensité sous l'influence de l'émotion et de la joie.

Un cousin germain de 18 mois avait du nystagmus depuis l'âge de 3 mois.

Une tante morte à 23 ans.

Enfin le grand-père alors âgé de 63 ans, alcoolique invétéré qui avait épousé sa cousine germaine sujette à de fréquentes colères et migraineuse. Un cousin germain du grand père et une cousine germaine de la mère étaient également frappés de nystagmus.

Les six malades étaient tous de la lignée maternelle, d'ailleurs les antécédents du côté paternel étaient aussi mauvais.

Le père était alcoolique ainsi qu'un de ses frères, son grand-père s'était suicidé étant aliéné. De ses trois grands-oncles : l'un avait été aliéné, l'autre s'était suicidé, le troisième est excessivement bizarre.

L'arrière grand-mère était alcoolique et aliénée.

En 1903 Hermann Lundborg d'Upsal, dans son ouvrage sur la myoclonie-épilepsie progressive, signale (observation III) une jeune fille qu'observa Buhrer et qui présentait des secousses électriques très nettes des membres inférieurs, du grand pectoral, du sterno-cleïdo-mastoïdien et du deltoïde. Bien que chez elle l'appareil oculaire fût normal on retrouvait des secousses du genre nystagmus aux positions extrêmes du regard. Ses antécédents héréditaires d'ailleurs étaient déplorables. Le grand-père du côté paternel était mort alcoolique ; du côté maternel, la grand-mère mourut dans un établissement où elle était retenu pour alcoolisme chronique. Le père même de la malade s'étant adonné à l'abus de l'eau-de-vie eut des crises de

delirium tremens et fut atteint ensuite de tabes dorsal.

La malade elle-même avait eu à l'âge de 12 ans des crises convulsives rattachées à l'épilepsie. Elle fut atteinte de surdité nerveuse à 18 ans, à l'apparition de ces secousses électriques.

Notons également qu'un de ses frères présentait des mouvements anormaux de flexion et d'extension des membres et des secousses électriques involontaires de certains muscles. Il avait eu également des attaques épileptiques. Une sœur âgée de 7 ans avait eu des crises convulsives sans secousses involontaires.

Lundborg signale également dans le même ouvrage un cas de Faber (obs. XIX) concernant également une jeune fille dont nous rapporterons ici succinctement l'observation.

Pas d'antécédents héréditaires ; est la cadette de quatre sœurs dont l'aînée a eu des crises d'épilepsie dans la jeunesse, dont la plus jeune est atteinte d'épilepsie-myoclonie progressive. La patiente a eu à 17 ans des troubles psychiques qui s'aggravèrent par la suite au point d'arriver à la démence confirmée. Etant hospitalisée vers l'âge de 19 ans, on remarqua des secousses légères dans la main gauche, mouvements brusques presque électriques.

Ces secousses vont en augmentant après quelques crises épileptiques, envahissent les deux bras, se géné-

ralisent au tronc, au visage, aux muscles de la langue. Enfin le nystagmus paraît et devient de plus en plus prononcé. Les réflexes patellaires sont exagérés ; il n'y a pas de clonus du pied.

La patiente succombe à une broncho-pneumonie et nous aurons l'occasion de nous entretenir encore d'elle au chapitre de l'anatomie pathologique de la question.

La première étude d'ensemble date de 1905. En effet MM. Lenoble et Aubineau (de Brest) dont l'attention avait été attirée dès 1898 par la fréquence dans la région bretonne et en particulier dans le Finistère de nystagmus ordinairement congénitaux, souvent familiaux et héréditaires, isolés ou liés à un nombre variable de symptômes, durant toute la vie, persistants, invariables, firent en 1902 une première description d'une entité morbide qu'ils nommaient nystagmus essentiel congénital, puis donnèrent à la Société de neurologie la même année une suite d'observations.

Reconnaissant bientôt, après avoir observé 58 cas, que si le symptôme nystagmus était seul constant, si les symptômes associés variaient presqu'à l'infini, la plupart de ces derniers se rattachaient, selon l'avis même des professeurs Raymond et Mirallié (de Nantes) à la myoclonie, ils faisaient paraître en 1906 un travail d'ensemble de leurs observations dans la *Revue de médecine.* Dans cette très intéressante monographie ils se croient permis de conclure qu'ils pouvaient

décrire une entité morbide nettement tranchée : le nystagmus-myoclonie, dont ils reconnaissaient plusieurs types cliniques différents :

1er Type. — Nystagmus essentiel, manifestation isolée.

2e Type. — Nystagmus essentiel avec symptômes variables surajoutés, tremblement de la tête, asymétrie faciale, inégalité pupillaire.

3e Type. — Nystagmus essentiel avec symptômes nerveux spéciaux, exagération des réflexes, trépidation épileptoïde, signe de Babinski.

4e Type. — Forme complexe avec, en plus des signes précédents, des signes trophiques, vaso-moteurs, intellectuels, possibilité de complications.

5e Type. — Manifestation familiale et héréditaire du symptôme nystagmus isolé ou associé plus ou moins aux signes précédemment décrits.

Les observations répondant à cette classification sont trop nombreuses pour être relatées ici, nous en ferons l'objet d'un chapitre spécial.

Retenons seulement ici que les auteurs ont eux-mêmes insisté sur ce fait que le grand nombre de leurs observations provenaient de la fréquence de la maladie dans le Finistère « dans le pays de Morvan fécond en ressources médicales, puisque ce profond observateur a pu distraire deux ou trois types cliniques inconnus avant lui », pays remarquable par

l'ancienneté de sa race, où les types de dégénérés sont fréquents, où un grand nombre de maladies constitutionnelles, en particulier la tuberculose, exercent leurs ravages, où les grandes névroses, les maladies organiques du système nerveux se rencontrent à foison. Ils en concluent que c'est à ces causes qu'y est due la fréquence du syndrome qu'ils ont mis en lumière et que la plupart des signes présentés par leurs malades doivent se rattacher aux stigmates de dégénérescence.

C'est également une famille originaire de Bretagne, de Dinan (Côtes-du-Nord), qui fut l'objet de l'observation que MM. Apert et Dubosc ont fait paraître en octobre 1906 dans le *Bulletin de la Société de Pediatrie* de Paris.

Les auteurs nous présentent sous le nom de nystagmus essentiel familial une famille dont la mère, atteinte de strabisme de l'œil droit et dont l'iris droit est plus foncé que le gauche, présente dans les situations extrêmes du regard des secousses nystagmiques.

Cette femme de deux unions a eu dix enfants.

On note parmi ceux du premier lit :

1° Un fils mort de méningite à 4 ans ;

2° Un fils mort à 2 mois ;

3° Un fils mort à 3 semaines ;

4° Un fils, actuellement âgé de 13 ans, aux réflexes tendineux et cutanés normaux et qui présente de

petites trémulations fibrillaires aux muscles des lèvres se reproduisant toutes les 2 ou 3 minutes, tantôt à droite, tantôt à gauche, surtout à la lèvre supérieure.

Chez aucun des enfants du premier lit on ne note de nystagmus.

Le second mari n'est pas alcoolique, mais est en proie à la dyspepsie, à des migraines violentes, à des névralgies diverses. On note dans ses ascendants que sa mère a été en proie à des hallucinations auditives d'ailleurs passagères.

Du nouveau ménage sont né 6 enfants :

1° Une fille présentant du nystagmus à la suite d'une atteinte de gastro-entérite qu'elle a eue à quelques mois, morte de cette affection à 11 mois ;

2° Un fils âgé de 6 ans. Secousses nystagmiques aux positions extrêmes du regard ;

3° Une fille âgée de 5 ans chez qui l'on a remarqué du nystagmus à l'âge de 2 ans et demi. Ce nystagmus, très marqué, à oscillations rapides, horizontal ou légèrement oblique, s'accompagne de légers mouvements des paupières et d'un strabisme convergent peu prononcé, périodique et alternant. Pas d'autres signes de dégénérescence ;

4° Un garçon âgé de 3 ans et demi présentant un nystagmus léger et intermittent et une exagération très marquée des réflexes à droite et à gauche ;

5° Une fille de 28 mois, nystagmus horizontal assez

large et rapide s'étant très exagéré à la suite d'une broncho-pneumonie. Strabisme convergent assez développé, a des réflexes rotuliens très exagérés ;

6° Un fils de 7 mois a présenté du nystagmus à la période aiguë de la gastro-entérite et parfois une déviation nette de l'œil droit en strabisme convergent. Les réflexes rotuliens sont très exagérés.

Sur 10 enfants, cette femme, atteinte de nystagmus latent, a donc donné naissance à un fils atteint de myoclonie légère, à 3 filles atteintes de nystagmus, dont 2 présentent en même temps du strabisme et de l'exagération des réflexes.

Enfin, à 2 fils atteints plus ou moins de nystagmus et de strabisme.

Faisons remarquer, ainsi que les auteurs, ce fait sur lequel nous reviendrons plus tard :

Chez tous le nystagmus est apparu et s'est développé à la suite d'une maladie fébrile.

CHAPITRE IV

Resumé des observations de MM. Lenoble et Aubineau, de Brest

Observation I. — Ell. François, 23 ans. Nystagmus, exagération des réflexes tendineux, tremblement de la tête et des mains constaté à 3 ans, troubles vasomoteurs et trophiques, raie méningitique, intelligence au-dessous de la moyenne.

Observation II. — V. Pierre, 41 ans. Asymétrie faciale, nystagmus, staphylôme de l'œil droit, malformations dentaires, exagération des réflexes, secousses myocloniques de la face, des mains, de la langue, raie méningitique.

Observation III. — Famille Tra.... — A. Mère, 35 ans, gauchère, nystagmus latéral strabisme, léger tremblement des mains. — B. Son frère, nystagmus latéral, strabisme, hypospadias, exagération des réflexes. — C. Une fille de la première, asymétrie faciale, mauvaise dentition, crâne natiforme, mouve-

ments de tête et membres supérieurs, nystagmus rotatoire et strabisme. — D. Un fils, dentition irrégulière, réflexes normaux, intelligence très inférieure, nystagmus, strabisme, secousses non rythmiques de la tête et du tronc. — E. Une fille normale ayant quelques secousses rappelant le nystagmus.

Observation IV.— Famille Pen....—Nystagmus, exagération des réflexes, asymétrie faciale, ptosis palpébral congénital, malformation des oreilles, mauvaise dentition, quelques dents sont crénelées, chez le père, qui a un frère âgé de 33 ans, présentant du nystagmus, une de ses sœurs a du nystagmus à l'extrémité du regard. Sa femme, âgée de 27 ans, présente un nystagmus léger joint à strabisme alternant. La sœur de cette femme, âgée de 30 ans, présente également du nystagmus aux extrémités du regard.

Observation V. — Famille de Bl.... 39 ans. Nystagmus, strabisme, exagération des réflexes patellaires et achilléens avec clonus, tremblement des mains, infantilisme. Sa sœur cadette et un frère présentent également du nystagmus.

Observation VI. — Guiv.... Pierre a eu une tante ayant du nystagmus et présente, comme son père, du nystagmus horizontal, tremblement de la tête.

Observation VII. — Jos. K., 24 ans, asymétrie faciale, nystagmus depuis la naissance, tremblement très discret de la tête. Le père du précédent présente

du nystagmus et du tremblement de la tête très discret.

Observation VIII. — Nystagmus latéral, oscillations pendulaires de la tête et tressautements des membres chez un sujet présentant une atrophie du membre inférieur gauche, réflexes légèrement exagérés.

Observation IX. — Muze... Maria, 12 ans, peu développée, dentition mauvaise avec dents crénelées, réflexes exagérés, nystagmus rotatoire constant, strabisme alternant.

Observation X.— B..., 58 ans, ancien marin. Nystagmus très net, exagération des réflexes.

Observation XI.— Mart... Maria, 12 ans, nystagmus rotatoire, tic non douloureux de la face remontant à 2 ans, secousses de la tête, raies vaso-motrices.

Observation XII. — Sai... Yves. Nystagmus familial avec tremblement de la tête. Une sœur de la mère, âgée de 50 ans, présentait aussi du nystagmus.

Observation XIII. — Thi... Jules, 45 ans, nystagmus, tremblement de la tête, exagération des réflexes rotuliens. Trépidation épileptoïde. Cet homme a 3 enfants épileptiques.

Observation XIV. — C... V., 41 ans, nystagmus apparu à 3 ans à la suite d'une fièvre cérébrale, tremblement de la tête et du corps intermittent, exagération des réflexes rotuliens.

Observation XV. — I. — Los... père, 29 ans, nystagmus latéral, asymétrie faciale. — II. — Los.... Ernest, 10 ans 1/2, nystagmus latéral. — III. — Los... Jean, 3 ans. — IV. — Los... Lucienne, 16 mois, nystagmus peu marqué.

Observation XVI. — I. — Ab... Joseph, nystagmus latéral intermittent. — II. — Ab... Jeanne, 13 ans, sa sœur, nystagmus latéral, secousses des muscles de la face et du cou, tremblement irrégulier de la tête.

Observation XVII. — I. — Ber... père, 35 ans, nystagmus horizontal très net. — II. — Ber... mère, nystagmus intermittent. — III. — Ber... Marguerite, nystagmus et strabisme. — IV. — Ber... Jeanne, cousine de la précédente, nystagmus horizontal, strabisme, exagération des réflexes patellaires.

Observation XVIII. — I. — P... 29 ans, tante maternelle de la malade suivante, nystagmus latéral, grande nerveuse.

II. — N... Germaine, 12 ans, nystagmus latéral, secousses de la tête et tremblement discret de cette dernière au moment où apparaît le nystagmus, secousses électriques dans les membres à la suite de colères. L'enfant présente en plus une sorte de balancement du corps ainsi que des mouvements des mains comparables aux tics, réflectivité exagérée, raie vasomotrice facile à produire.

Observation XIX. — Jules Jean, 12 ans, nystagmus

latéral, tremblement de tout le corps, tremblement irrégulier de la tête, secousses des muscles de la face et du cou.

Observation XX. — Gouv... Joseph, 12 ans, nystagmus latéral, tremblement non rythmique de la tête et des bras.

Observation XXI. — Charles Reg..., 5 ans, nystagmus horizontal constant datant de l'enfance, strabisme, tremblement irrégulier de la tête, réflectivité normale.

Observation XXII. — La... Gabriel, 21 ans, nystagmus latéral, strabisme divergent, tremblements généralisés de tout le corps, tremblement léger de la tête.

Observation XXIII. — Rou... Victor, 11 ans 1/2, nystagmus avec tremblement de la tête et exagération des réflexes.

Observation XXIV. — Tou... Jean, 10 ans, nystagmus à forme mixte tantôt rotatoire, tantôt latéral, tremblement très discret de la tête.

Observation XXV. — P... François, 10 ans, issu de consanguins, nystagmus latéral.

Observation XXVI. — Men... Jeanne, 3 ans, nystagmus transversal, mouvements lents de la tête.

Observation XXVII. — Den... Francisque, 12 ans 1/2, nystagmus transversal, mouvements pendulaires de la tête, mouvements incoordonnés, très léger tremblement des mains apparu dès la naissance chez cette enfant conçue pendant une fièvre typhoïde de la mère.

Observation XXIX. — Glo... François, 14 ans, nystagmus horizontal, asymétrie faciale.

Observation XXX. — Lej... Geneviève, 5 ans, nystagmus horizontal, inégalité pupillaire.

Observation XXXI. — D... Marthe, 8 ans 1/2, nystagmus mixte, réflexes rotuliens et olécraniens exagérés, auraient des mouvements désordonnés dans les bras et jambes.

Observation XXXII. — Bern... Joseph, 17 ans, nystagmus horizontal, oscillations pendulaires de la tête.

Observation XXXIII. — I. — Liv..., 23 ans, nystagmus horizontal. — II. — Liv..., 20 ans, son frère, nystagmus horizontal.

Observation XXXIV. — I. — Ap... François, 37 ans, nystagmus mixte (horizontal et rotatoire), oscillations de la tête, asymétrie faciale. — II. — Ap... Jean, 64 ans, père du précédent, nystagmus mixte horizontal, oscillations de la tête.

Observation XXXV. — I. — Jean-Marie M..., 5 ans, nystagmus horizontal, mouvements pendulaires de la tête.

II. — Yves M..., nystagmus et tremblement de la tête de même nature.

III. — François Le Br..., 33 ans, oncle maternel des 2 enfants, légère mais très nette exagération des réflexes patellaires, nystagmus horizontal.

IV. — Un de ses frères, mort à 5 ans, avait eu du nystagmus dès sa naissance.

V. — Louis-François, 10 ans, cousin des enfants, tremblement peu accentué, mais très net de la tête, réflexes exagérés, secousses nystagmiques très rares.

CHAPITRE V

Observations personnelles

A la suite de cette longue bibliographie nous donnerons les observations que nous avons pu recueillir, pendant nos années d'études, tant à l'Hôtel-Dieu de Nantes, qu'à l'Hospice général et même dans la clientèle particulière, grâce à la complaisance de M. le docteur Mirallié.

Nous les classerons suivant la gravité des phénomènes myocloniques, quitte plus tard à expliquer dans nos conclusions pourquoi nous adoptons cette classification.

OBSERVATION I

Nystagmus rotatoire. — Tremblement fibrillaire léger et très intermittent (Observation prise au service des Enfants assistés).

Co..., Joseph, 15 ans, né à Auray de père inconnu et de mère dont nous ne possédons aucun renseigne-

ment, (sauf que cette dernière est servante d'auberge), est atteint de nystagmus rotatoire.

L'examen oculaire, fait par M. Lebeaupin, chef de clinique ophtalmologique, n'a permis de vérifier aucune lésion oculaire.

$$V \begin{cases} og = 0,1 \\ od = 0,1 \end{cases}$$

Pas de strabisme, pas d'inégalité pupillaire.

Crâne normal. Dents mal implantées, très légèrement crénelées, palais ogival.

La malade est à l'hospice Saint-Jacques depuis 4 ans, lit fort mal et ne sait pas écrire malgré une année d'étude.

La sœur du service le considère comme idiot, voulant toujours commander à ses camarades, très violent et ayant des accès de colère terribles.

Assez mal développé pour son âge, le malade examiné ne montre que de très rares tremblements de fibres musculaires apparaissant cependant aux muscles de la nuque et aux pectoraux après un examen très prolongé, et surtout au contact d'un corps froid.

Pas de trouble de sensibilité. Réflexes normaux. Aucune autre lésion.

OBSERVATION II

Nystagmus horizontal, tic non douloureux de la face, exagération des réflexes (Observation recueillie dans

le service de M. le Dr Barthélémy, Hôtel-Dieu], décembre 1906.

Louis-Joseph K..., 28 ans, infirmier, est atteint d'un nystagmus très évident, nystagmus à grande amplitude assez rapide, depuis sa jeunesse.

Il ne peut indiquer de quelle façon ses parents sont morts, n'a ni frère ni sœur.

N'a jamais eu de maladies graves, sauf une atteinte d'embarras gastrique l'année où nous avons eu le bonheur de l'examiner. Pas de maladie vénérienne. A des habitudes alcooliques, fréquentes surtout les jours de congé. Est assez bien constitué, très légère asymétrie faciale portant sur le côté gauche de la face (arcade zygomatique gauche moins développée que la droite). Intelligence bien développée, sait lire et écrire, est un infirmier consciencieux.

En l'examinant on peut constater à intervalles assez éloignés et assez variables des contractions brusques et très prononcées des muscles, se répétant en série de deux ou trois, et ayant pour effet d'attirer la commissure labiale gauche en haut et en dehors.

De plus les deux muscles masséters sont agités de tremblement fibrillaire très discret mais constant.

Le malade n'en est aucunement gêné, la parole ne subit aucune déformation. Il ne se rappelle exactement pas s'il était ainsi dès la jeunesse.

Son tic naît aussitôt qu'il est en proie à une émotion quelconque, nous l'avons constaté à l'occasion de réprimandes à lui adressées à l'occasion de son service.

Il est de beaucoup plus fréquent les lendemains de sortie où il se livre, de son propre aveu, à des libations fréquentes.

La rapidité et l'intensité du tremblement fibrillaire suit le même cours. Le nystagmus semble être influencé pareillement. Aucune lésion oculaire. Pas de tremblement fibrillaire. Réflexes rotuliens exagérés. Pas de Babinski, pas de clonus. Réflexes achilléens normaux. Réflexes crémastériens normaux. Réflexes radiaux et olécraniens légèrement exagérées.

Pas de troubles de sensibilité. Raie vaso-motrice paraissant rapidement et assez longue à disparaître.

OBSERVATION III

Myoclonie et nystagmus familiale et héréditaire [Observation recueillie dans le service de M. le Dr Barthélémy, Hôtel-Dieu de Nantes].

En novembre 1907 le nommé Burb... Pierre, journalier, âgé de 53 ans, entre à l'hôpital pour tremblement des mains gênant le travail.

Ce malade de petite taille est bien développé, le crâne est normal, asymétrie faciale nette par aplatis-

sement du côté gauche de la figure : rien à signaler du côté du voile du palais, voûte palatine bien conformée. Dentition assez mauvaise, dents déchaussées et mal entretenues mais bien rangées.

A première vue, le malade semble être atteint d'un tremblement de la tête et des mains plus brusque mais ressemblant assez bien au tremblement sénile.

Ce malade a eu un père qui déjà tremblait comme lui et était un alcoolique invétéré, sa mère assez bien constituée est morte de cardiopathie à un âge avancé : de plus son passé pathologique est assez chargé, il a eu des écoulements d'oreilles indéterminés dans l'enfance, à 19 ans, il fut atteint à Pau de fièvres intermittentes, à 28 ans, il entre à l'hôpital de Nantes pour fièvre typhoïde, vers 30 ans, employé aux forges de plomb de Couëron, il présente des coliques saturnines et des névralgies rebelles. De plus, il a fait jusqu'à cet âge des abus de boissons alcooliques surtout pendant ses sept années de service militaire.

Le malade répond bien aux questions et est d'une intelligence au-dessus de la moyenne Dans sa jeunesse il a fait beaucoup de métiers, mais ne se plaisait jamais où il était employé, aussi fut-il tour à tour garçon de café, employé à une fonderie, à une raffinerie, ouvrier aux fabriques d'engrais, infirmier, maître maçon, enfin jardinier.

Il nous donne avec force détails des indications sur

sa famille et est très affirmatif sur ce point, il tremblait dès sa jeunesse et ses camarades d'école l'avait surnommé « tremble la mort », d'ailleurs il en est de même du nystagmus.

Examiné, habillé, le malade a un tremblement antéro-postérieur de la tête, très discret, mais constant, de même des bras ; léger mouvement du pouce, qui a l'air de rouler une cigarette sur les autres doigts.

Nystagmus horizontal constant, à de très petite amplitude, mais excessivement rapide.

Examiné, le fond de l'œil et la vision sont normaux, les pupilles ne sont pas inégales, l'accommodation à la lumière et à la distance se fait normalement.

Son tremblement et son nystagmus s'exagèrent sous l'influence du froid, de l'émotion, des excès d'alcool.

Déshabillé, le malade présente le même tremblement de la tête et des membres, mais de plus, un tremblement fibrillaire atteignant presque tous les muscles, particulièrement les grands pectoraux, les deltoïdes et les biceps. Ces contractions augmentent d'intensité lorsque le malade est découvert brusquement ou lorsqu'on met les muscles au contact d'un corps froid. En même temps, le tremblement de tête et des membres supérieurs augmente.

Les réflexes patellaires et achilléens sont très diminués. Les réflexes radiaux sont exagérés. Pas de clonus, pas de Babinski.

Les réflexes crémastériens et abdominaux sont exagérés. Pas de troubles de sensibilité. Raie vaso-motrice apparaissant rapidement et très lente à disparaître.

Parole parfois embarassée, on remarque du tremblement fibrillaire de la langue.

Rien à signaler du côté des autres appareils.

A deux enfants que nous avons examinés nous mêmes dont un grâce à l'amabilité de M. le docteur Descluax, qui nous permit de visiter le malade à l'infirmerie de la prison de Nantes :

A. Pierre Burb... 23 ans, fils du précédent, retenu à la prison de Nantes pour vol peu important, d'intelligence normale, sait lire et écrire, y fait le métier d'infirmier, est atteint de nystagmus horizontal, exagération des réflexes, ne présente que de très rares tressaillements musculaires aux muscles du cou et aux pectoraux. Légère asymétrie faciale, pas de tremblement de tête. Lésion de tuberculose aux sommets.

B. Jos... Burb... 18 ans, sœur du précédent n'a pas de nystagmus, mais présente du tremblement des bras et jambes très brusque, la prenant par accès, raie vaso-motrice très développée, exagération de tous les réflexes. Intelligence très médiocre. Est au deuxième degré de la tuberculose.

Le tremblement est très augmenté par l'émotion et par le contact de la peau avec un corps froid, comme

nous l'avons remarqué dans notre service où nous l'avions fait entrer.

Nous donnons ci-contre le tableau de la famille.

OBSERVATION IV

Myoclonie légère, Nystagmus, Strabisme, Exagération des réflexes tendineux. [Observation recueillie dans le service de M. le Dr Mirallié, Hospice général].

Bo... Eulalie, 29 ans. Célibataire. Sans profession. Entrée le 28 janvier 1901. — La malade ne peut donner que de vagues renseignements sur sa famille. Son père et sa mère sont morts alors qu'elle était encore jeune et elle ne peut dire de quelles maladies. Sa grand-mère, qui l'a élevée, lui a raconté que, peu de temps avant sa naissance, sa mère fit une chûte grave dans un escalier et depuis lors se mit à trembler. La malade a une sœur plus jeune exempte de toute tare nerveuse.

Vers l'âge de 10 ans elle fit une fièvre typhoïde assez grave. Cependant elle tremble depuis sa naissance, et tellement qu'on la conduisait à l'école en voiture, car le tremblement l'empêchait de se tenir debout. Elle n'a jamais pu apprendre à lire ni à écrire ; elle sait seulement tricoter, mais dès qu'une difficulté surgit dans son travail il faut lui venir en aide. Elle mange seule, mais en se servant de ses

Famille de Pierre Burb.

Grand-père
Alcoolique invétéré
Tremblement léger

—

Grand'mère
morte de cardiopathie
à un âge avancé

Ont eu 13 enfants presque tous morts dans la première jeunesse sauf :

Une sœur aînée morte à 67 ans. Pas de tremblement.

Un frère de 62 ans
Tremblement
nystagmus.

Un fils.
Tremblement
nystagmus.

Sœur morte à 44 ans.
Tremblement
nystagmus.

Pierre (6e enfant).
Tremblement
nystagmus.
Femme Burb.
normale.

1 fils. Obs. III A

1 fille. Obs. III B

Un frère mort de tétanos à 35 ans.
Tremblement.

Un fils.
Tremblement.

deux mains pour éviter la chûte des ustensiles. Elle peut s'habiller seule. Intelligence très médiocre.

Examen de la malade : Asymétrie faciale très marquée. Applatissement de la figure à gauche, le nez dévié forme un arc à concavité tournée vers la gauche. Le front est plus fuyant du même côté.

Voûte palatine ogivale, dents crénelées et mal implantées. Autrement le développement est normal. Pas de scoliose, ni de rachitisme.

Au premier examen l'on constate des contractions généralisées à tous les muscles du corps. A la face, elles sont surtout marquées à la lèvre supérieure et aux joues. Ces contractions sont fasciculaires et sont bien plus marquées après que, pour une raison quelconque, les muscles sont entrés en jeu.

Il y a une légère ataxie des membres supérieurs. Tous les mouvements sont conservés, mais s'exécutent avec une grande maladresse. Les mouvements exagèrent les contractions fibrillaires siégeant sur tous les muscles même au repos. Pas de déplacement du segment de membre, mais léger tremblement de la main. Les muscles du bras sont légèrement atrophiés.

Au membre inférieur la motilité est diminuée, la marche est pénible et incertaine obligeant la malade à chercher un appui pour aller d'un point à un autre. Elle sort cependant hors de l'hospice mais ne peut fournir de longues marches. Pendant la marche les

secousses fibrillaires sont plus intenses. Elles existent très peu au repos et ne réapparaissent que dès que la malade fait des contractions musculaires intenses.

Au tronc, enfin, secousses très rares, mais existant cependant aux grands pectoraux. A l'abdomen contractions fibrillaires très rares. La sensibilité sous tous les modes est normale.

Le sens stéréognostique est bien conservé, le sens musculaire est diminué. Le réflexe de Mac-Carthy existe aussi bien à droite qu'à gauche. Les réflexes radiaux sont forts ainsi que les olécrâniens. Les réflexes rotuliens sont exagérés, les achilléens également, surtout à gauche. Pas de tremblement épileptoïde, pas de signe de Babinski. Réflexes abdominaux normaux. Pas de signe de Romberg. Pas de troubles trophiques. Dermographie persistante et très accentuée. Grande sensibilité au froid.

Examen oculaire : Les globes oculaires présentent du nystagmus et ceci depuis l'enfance au dire de la malade. Les oscillations, de petite amplitude, sont verticales au repos. En faisant suivre le doigt de l'observateur par l'œil de la malade de l'angle externe à l'angle interne de l'ouverture palpébrale, on observe une plus grande intensité de ces oscillations qui ont lieu parfois transversalement. L'émotion augmente également leur intensité. Le nystagmus est bilatéral et isochrone dans les deux yeux. Les paupières fermées, à l'ordre de

l'observateur, présentent un léger degré de blepharospasme. Pas de ptosis. L'ouverture palpébrale est moins grande à gauche. Pupilles régulières réagissant bien à la lumière et à la convergence. Pas d'inégalité, ni de mydriase, ni de myosis. Pas de signe d'Argyll-Robertson.

Œil gauche : Strabisme convergent d'environ 15 degrés. Conjonctives et cornées normales aux deux yeux. Rien au cristallin, ni à la capsule. Milieux parfaitement transparents.

Réfractions : $\frac{|\ -5^{D}}{|\ E^{D}}$ $\frac{|\ -5^{R}}{|\ -E}$

de O D cylindre. — 3 D horiz. V = 5/10
de O G cylindre. — 3 D horiz. V = 5/10

Fond d'œil normal. Papilles et vaisseaux normaux. Champ visuel des deux yeux normal. Le champ du regard est un peu limité : en dehors pour l'œil gauche, en dedans pour l'œil droit.

Examen électrique : Sensibilité exagérée au courant galvanique interrompu. La secousse minima apparaît avec un courant d'intensité moindre que pour une personne normale. Pas d'inversion de la formule. Viscères normaux.

Nous avons pu suivre la malade de loin pendant quelques années. Le tremblement ainsi que le nystag-

mus, à chaque examen, est resté constant. Elle est morte d'une tuberculose cœcale. A notre grand regret, nous n'avons pu pratiquer l'autopsie.

OBSERVATION V

Chorée électrique, Mouvements myocloniques, Nystagmus. [Observation communiquée par M. le Dr Miraillé et prise dans sa clientèle.]

Mlle Jos. L..., 13 ans. La malade a eu des convulsions infantiles, depuis l'enfance est atteinte de strabisme et de nystagmus. Ce dernier a été remarqué chez la malade à l'âge de 6 mois.

Il y a 2 ans, a été prise de mouvements choréiformes qui, intitulés mouvements de chorée, n'ont jamais été guéris complètement.

Elle vint consulter notre maître en janvier 1906, qui l'examina alors.

La malade, depuis 15 jours, a des mouvements choréiformes des bras de plus en plus nombreux. Elle a une difficulté de la marche très marquée, elle tombe facilement, sa mère pour la conduire est obligée de la tenir par le bras. De même, difficulté de la parole. Pas de stigmates d'hystérie. Rien au cœur. Pas de signe de Gordon. Réflexe rotulien très brusque.

La liqueur de Boudin ne produit aucun effet sur les mouvements choréiformes.

L'ayant examiné de nouveau bien que les grands mouvements choréiques existent, on peut constater des mouvements myocloniques sur tout le corps.

La malade ne voit pas de l'œil droit et est très myope à gauche.

Les divers traitements essayés, antipyrine, bromure, ont amené peu d'amélioration.

OBSERVATION VI

Myoclonie généralisée, Nystagmus à apparition tardive.

Bl... René, entré à l'âge de 17 ans comme infirme. Il a été pris subitement à l'âge de 9 ans de secousses brusques généralisées à tous les muscles du corps.

Sans grands renseignements sur ses ascendants, nous savons que son père est mort d'une maladie de cœur et sa mère de tuberculose. Une sœur est vivante et se porte bien. Aucun membre de sa famille n'a eu de maladies nerveuses.

Ses antécédents personnels n'offrent rien de particulier sauf une affection fébrile, et de peu de durée, vers l'âge de 7 ans, et quelques mois, plus tard une pneumonie. Vers 9 ans les crises le prennent. Aussi violentes dès le début que lors de notre examen, mais plus espacées.

En effet, toutes les 2 ou 3 minutes, la tête est

projetée en arrière par une série de secousses brusques. Le visage devient grimaçant et les muscles sont agités de contractions fibrillaires. Les paupières sont fermées.

De même, le tronc était rejeté en arrière, pendant que les épaules, les membres supérieurs et inférieurs étaient agités de mouvements convulsifs, généralisés et toujours symétriques. Pas de déplacements des segments aux membres supérieurs, mais au contraire aux membres inférieurs. Au début de la crise, la cuisse se mettait en légère flexion sur le bassin et la jambe fléchie légèrement sur la cuisse.

La crise, presque toujours aussi violente, était de durée fort différente et variait de quelques secondes à 1 à 2 minutes.

Une pression forte exercée à la racine du membre, un mouvement volontaire du malade, la position assise, diminuaient légèrement l'intensité de l'accès, qui atteignait son maximum dans la position horizontale. Le malade qui parlait normalement ne pouvait articuler un mot pendant la crise. L'écriture est normale. Impossibilité absolue d'écrire pendant la crise.

Le malade ne peut marcher que difficilement, mais peut rester assis dans une chaise.

La motilité existe dans tous les membres. Résistance musculaire légèrement diminuée. Sensibilité intacte sous toutes ses formes.

Réflexes tendineux légèrement exagérés, surtout les radiaux et les rotuliens. Pas de trépidation épileptoïde.

Examen des yeux : Pupilles égales, non dilatés. Quelques mouvements des yeux, mais pas de nystagmus proprement dit.

Examen des viscères : Normaux. Le pouls se précipite pendant l'accès. Quelques difficultés parfois dans la miction.

Etat mental : Bon. Pas de troubles de l'intelligence.

Voici quel était l'état du malade quand nous eûmes l'occasion de le voir chaque jour pendant notre semestre d'internat, de mai à septembre 1904. Nous l'avons suivi depuis et revu dans le service.

Les secousses musculaires sont devenues de plus en plus violentes. Les crises ont pris un caractère épileptiforme et sont presque devenues subintrantes jusqu'en avril 1905. D'avril à juin 1905, les crises diminuent et à ce moment l'interne du service remarque des secousses nystagmiformes régulières et par séries. De plus, le malade se plaint de spasmes laryngés et pharyngés. Les crises reparaissent peu à peu. Le malade fut enlevé en février 1908, par une maladie intercurrente. Malgré notre vif désir, nous n'avons pu pratiquer l'autopsie, la famille s'y opposant formellement.

CHAPITRE VI

Après cet exposé d'observations, faisons quelques remarques.

D'abord nous constaterons que les sujets sont tous atteints de nystagmus, parfois latent, mais toujours décelable. Dans la plupart des cas, ce nystagmus est héréditaire et familial. Enfin, dans nombre de cas, l'apparition dès la naissance est signalée.

Nous avons remarqué, à la suite de l'observation de MM. Apert et Dubosc, que le nystagmus est apparu chez leurs malades à la suite d'une maladie fébrile. Ce fait, particulièrement intéressant, existe dans de nombreux cas. Et comme le prétend le Dr Terrien, sans nier la possibilité d'un nystagmus véritablement congénital, l'on peut affirmer que les cas en sont très rares et la plupart du temps le nystagmus apparaît à la suite d'une maladie, au premier mois de la vie extra-utérine. Les porteurs de nystagmus sont des prédisposés chez lesquels la maladie intercurrente n'est que la cause occasionnelle.

D'ailleurs, cette maladie peut porter sur le fœtus *in utero* ainsi que le relate l'observation XVIII de MM. Lenoble et Aubineau. La malade a présenté du nystagmus dès sa naissance, la mère ayant eu pendant la conception une fièvre typhoïde.

Si la cause occasionnelle n'existe que beaucoup plus tard, le prédisposé ne verra son nystagmus s'établir que dans le cours de la vie, sans que pour cela l'on puisse établir une différence entre le nystagmus dit congénital et celui qu'on pourrait dire acquis.

Ce point une fois établi, cherchons ici quelle est, dans nos observations, la fréquence du nystagmus existant parallèlement aux phénomènes myocloniques.

Et avant tout, élucidons un fait assez intéressant :

Dans un grand nombre d'observations, nous voyons le nystagmus lié à des mouvements, à des tremblements de tête.

De quelle nature peut être l'affection cause de ces mouvements ?

Devons-nous accepter l'explication qu'en donnent certains auteurs qui avaient depuis longtemps remarqué la fréquence des mouvements de tête chez les sujets porteurs de nystagmus. On sait qu'ils leur attribuaient un rôle compensateur et expliquaient ainsi l'absence de déplacement des images visuelles. Ces mouvements de tête auraient pour but de maintenir constamment l'image visuelle sur la macula.

Mais comme le fait observer fort justement le Dr Terrien dans son article sur la valeur séméiologique du nystagmus, cette explication donnée est toute hypothétique et ne repose sur aucune base solide, car ces mouvements ne sont pas isochrones à ceux du globe oculaire, mais plus lents et de plus font souvent défaut.

Nous ajouterons que si les mouvements pouvaient avoir un rôle compensateur ils se feraient toujours dans le même sens, c'est-à-dire qu'un nystagmus horizontal serait compensé par un mouvement de latéralité de la tête, un nystagmus vertical par un mouvement antéro-postérieur. Il n'en est rien et nous voyons parfois un mouvement pendulaire de la tête accompagner un nystagmus rotatoire.

Enfin la vision n'est pas troublée quand les mouvement de tête n'existent pas.

Nous croyons être dans la vérité en disant que les mouvements de tête sont de nature myoclonique ; que les oscillations ne sont que le résultat des secousses myocloniques atteignant les muscles de la nuque ; secousses le plus souvent peu marquées et qui demandent à être recherchées avec soin, secousses dont les émotions, l'impression provoquée par le froid augmentent l'intensité, que le sommeil supprime ainsi que nous l'avons observé chez le père et la fille Burb... (Obs. III personnelle.)

Enfin ces secousses peuvent être accompagnées d'autres secousses des membres et du tronc. Si dans ce cas on ne peut nier leur nature myoclonique, il en est de même lorsqu'ils restent isolés ; on doit les attribuer à une myoclonie localisée aux muscles du cou.

Sans citer les cas assez nombreux de maladie de Morvan, forme localisée de myoclonie de l'avis même de l'auteur, les myoclonies localisées à un groupe de muscles sont assez fréquentes, aussi fréquentes que les généralisées. D'ailleurs, ce syndrome peut même n'attaquer qu'un muscle. MM. Huchard et Fiessinger en citent deux cas personnels : un homme chez lequel ils ont observé des secousses de nature myoclonique portant sur le tenseur du fascia lata et un autre sujet où les secousses n'avaient touché qu'un seul des muscles grand droit de l'abdomen.

Ces secousses de tête ne seraient donc qu'une forme de myoclonie très voisine du tic de Salaam avec cette seule différence que le syndrome épileptique est surajouté chez ce dernier, car le nystagmus a été souvent noté dans les cas de spasmus nutans.

Enfin ajoutons encore que les réflexes sont souvent exagérés chez les sujets présentant ces mouvements de tête et de nystagmus, ce qui entre dans le cadre des phénomènes myocloniques.

A côté de ces formes un peu frustes de myoclonie, existent dans nos observations tous les exemples de

présence du nystagmus avec les diverses formes de myoclonie, aussi bien avec des formes généralisées avec ou sans exagération des réflexes, avec ou sans coexistence de phénomènes psychiques ou d'autres névroses, qu'avec des formes localisées ou avec du simple tremblement fibrillaire.

Enfin, nous signalerons les cas où le nystagmus existe seul, lié ou non avec de l'exagération des réflexes. Nous verrons plus loin comment alors nous devons l'envisager lorsque nous étudierons comment l'on doit expliquer la nature des rapports existant entre la myoclonie et le nystagmus ; mais avant cela nous donnerons un tableau résumant la fréquence du nystagmus avec les diverses formes de myoclonies en se basant sur les observations relatées ci-contre.

Le nystagmus apparaît 3 fois sur 32 cas de myoclonie, suivant la thèse de Marius Garnier (faisons remarquer que cette thèse ne relate que des myoclonies très généralisées et entrant à peu près dans le cadre que Friedreich a tracé du paramyoclonus).

Enfin si, sur l'ensemble de nos cas, nous trouvons le nystagmus joint aux diverses sortes de myoclonie dans des proportions variables, nous faisons remarquer que ce ne peut être qu'un aperçu de sa fréquence, ayant été obligé de mettre à part beaucoup de cas sur lesquels nous n'avons pas de renseignements très précis.

Sur 69 sujets nous relevons :

Nystagmus,	myoclonie généralisée et épilepsie.....	3 cas.
—	myoclonie généralisée.....	9 —
—	myoclonie légère de la tête et des muscles...	7 —
—	myoclonie légère localisée aux membres supérieurs.....	4 —
—	myoclonie localisée à la face..	2 —
—	myoclonie s'accompagnant de mouvements de tête.....	21 —
—	existant seul avec ou sans exagération des réflexes.....	23 —
		69 cas.

CHAPITRE VII

Nous avons vu dans la plupart de nos observations qu'un grand nombre de nos malades présentaient, en dehors de leur nystagmus et des phénomènes myocloniques, d'autres symptômes : asymétrie faciale, dentition défectueuse, déformation palatine, albinisme, ptosis, troubles trophiques divers, raie vaso-motrice se formant très rapidement et disparaissant lentement, incontinence nocturne d'urines, strabisme, surtout assez fréquent. Comment doit-on considérer ses symptômes surajoutés? Ont-ils un rôle quelconque dans l'apparition du nystagmus ou simplement de simples rapports de coexistence ?

Remarquons avant de conclure la question que toutes ces maladies n'apparaissent que chez les dégénérés.

Le strabisme, que l'on trouve 1 fois sur 4 de nos malades environ, est une lésion de dégénérescence.

A. Guibert, dans sa thèse, le regarde comme la plus fréquente des lésions oculaires chez les idiots et les

imbéciles. Il s'agit toujours, comme l'affirme le Dr Terrien, de sujets nerveux, l'hérédité névropathique est à la base du strabisme. Mayet le signale également, dans sa thèse, comme symptôme de dégénérescence fréquent surtout chez les hérédo-syphilitiques, dit-il, d'après le Dr Antonelli, et rencontré par lui chez 3,5 pour 100 d'une série de 234 dégénérés.

Non seulement eux, mais tous les ophtalmologistes, les neurologistes, les aliénistes sont unanimes à reconnaître qu'à la base du strabisme est la tare nerveuse ; le strabique doit être considéré comme un incomplet au point de vue cérébral (Ginestous). Bourneville l'a rencontré 17 % chez les enfants dégénérés de Bicêtre et le professeur Geoffroy le trouve dans une proportions de 6 % chez les aliénés.

Le strabisme, d'ailleurs, peut être familial, nous en avons donné de nombreux exemples, l'observation de MM. Apert et Dubosc suffirait d'ailleurs pour nous édifier à ce sujet.

Si parfois ce strabisme est lié à des troubles de la réfraction, on le trouve également chez des sujets à appareil oculaire normal. D'ailleurs, ces troubles de la réfraction ne peuvent être considérés tout au plus que comme cause occasionnelle, ce qui provoque le strabisme ce sont toutes les causes de dystrophie héréditaire, la tuberculose, la syphilis des ascendants (Fournier), l'alcoolisme, etc.

Il en est de même, d'ailleurs, de toutes les autres dystrophies héréditaires signalées dans nos observations :

L'asymétrie faciale, si fréquente chez les dégénérés inférieurs et surtout chez les dégénérés épileptiques, parfois s'accompagnant d'asymétrie crânienne ou d'asymétrie thoracique.

Dentition défectueuse (apparition tardive des dents, anomalies de nombre, anomalies de forme, etc., et dont font partie les cannelures, les incisures, l'échancrure semi-lanaire) a une véritable valeur comme stigmates d'hérédo-syphilis (Hutchinson).

Il en est de même de l'incontinence nocturne d'urines (Guinon, Sethian), du ptosis qui peut être même familial (Gourfein).

Enfin, le dermographisme s'observe presque toujours chez les dégénérés névropathes (Mayet).

S'il en est ainsi, nous ne pouvons nous étonner de trouver chez un sujet diverses tares héréditaires et de les voir s'associer.

Ont-ils une influence quelconque sur l'apparition de la myoclonie et du nystagmus ?

Si le strabisme se trouve plus fréquemment, sa présence n'est pas régulière et ce qui entraîne surtout le fort pourcentage indiqué ne provient que des cas nombreux, on peut s'en convaincre en lisant nos observations, où le strabisme est héréditaire.

Cette étude rapide, d'ailleurs, ne nous indique, d'autre part, que les plus importants des troubles dystrophiques accompagnant nystagmus et myoclonie; nous pourrions citer presque tous les stigmates de dégénérescence comme relatés dans nos observations.

Tel était, d'ailleurs, l'avis de MM. Lenoble et Aubineau dans leur ouvrage.

Nous avons nié dans notre premier chapitre, suivant l'avis du Dr Terrien, que le nystagmus pouvait avoir pour cause une maladie du globe oculaire ; en effet, nous sommes d'avis que si le nystagmus se voit souvent joint à de la rétinite pigmentaire, aux cataractes congénitales, au coloboma, à de l'aniridie, ce n'est que par pur effet du hasard comme coexistence de deux lésions de dégénérescence.

Et, en effet, de l'avis de tous, coloboma, coloration inégale, irrégularité de la pupille, astigmatisme sont symptômes de dégénérescence (Reymond, de Toulouse, Mayet, etc.)

Quant à la rétinite pigmentaire elle est causée par l'hérédité, comme l'a signalé Th. Leber, de Graefe, par la consanguinité (Liebreich, Mooren, Hutchinson), enfin, par la syphilis. C'est bien une maladie n'atteignant que les personnes en état de dégénérescence. Si elle s'accompagne parfois de myoclonie et de nystagmus, elle peut s'accompagner d'autres vices de conformation (de microcéphalie, de polydactylie, de bec de lièvre) ou de surdi-mutité et d'idiotie.

Cette maladie d'ailleurs peut être familiale, comme le prouve un cas cité par Ravaud, elle peut être héréditaire, enfin, comme le fait observer M. Apert, la rétinite pigmentaire et les malformations congénitales peuvent alterner dans une même famille ; il cite, à ce propos, un cas de Schmitt-Rimpler constatant l'atrophie papillaire familiale chez des sujets dont le père et la mère étaient atteints de rétinite pigmentaire congénitale.

De même dans l'étiologie de la cataracte congénitale l'influence de l'hérédité et de la consanguinité a été souvent constatée. Le Dr Terrien constate que l'affection est très fréquemment héréditaire, l'hérédo-syphilis est toujours le facteur étiologique possible.

Homer a constaté souvent des malformations crâniennes (31 %), des altérations dentaires (70 %), enfin du rachitisme (80 %).

Elle peut être liée à une anomalie de l'artère hyaloïdienne ou non, mais on sait un fait général qui domine leur histoire, leur caractère fréquemment héréditaire et familial.

Von Ammon a rapporté une observation de cataracte familiale où le grand-père, le père et presque tous les fils du premier lit furent atteints de cataracte congénitale, alors que ceux du deuxième ne le furent pas. Citons encore les observations de Hirchberg, d'Appenzeller, de Gersing (20 cataractes sur 26 personnes),

de Green (21 cas sur 70 personnes), de Wilson (16 cas sur 31 personnes en 4 générations).

L'idée qui ressort clairement est que : *toutes ces affections sont des stigmates de dégénérescence, et que si elles s'accompagnent parfois d'autres dystrophies héréditaires, elles peuvent s'accompagner également de nystagmus, sans que pour cela ces lésions soient liées.*

Cependant, nous devons dire que si les affections oculaires, y compris le strabisme, ne sont pas la cause directe du nystagmus, l'existence d'une d'elles peut en favoriser l'apparition. Mais alors, ces affections ne jouent qu'un rôle secondaire; ne sont, comme les maladies infectieuses, relevées souvent au début de ces mouvements du globe oculaire, que la cause occasionnelle de celui-ci, le motif de son apparition chez des prédisposés.

CHAPITRE VIII

Des rapports du nystagmus et de la myoclonie

Nous avons vu dans le précédent chapitre que le strabisme et autres stigmates de dégénérescence n'accompagnaient qu'à titre fortuit et sans règle le nystagmus et les myoclonies ; en est-il de même de ces deux symptômes de déchéance nerveuse ?

Avant de discuter cette question, rappelons ce fait que les myoclonies disséminées affectionnent, comme dans le cas type décrit par Friedreich, la symétrie et même lorsqu'elles sont localisées, une forme pour ainsi dire paraplégique, les membres inférieurs sont seuls atteints, ou les membres supérieurs, le cou et la tête ne sont atteints qu'avec les membres supérieurs et jamais ou très rarement avec les inférieurs à moins que la myoclonie soit généralisée. Nous appelerons myoclonie inférieure, l'affection qui ne touchera que les cuisses et les jambes, et myoclonie supérieure

lorsque les bras, le cou, la tête présentent des secousses se rattachant à ce syndrome.

Maintenant nous dirons que le nystagmus accompagne les phénomènes myocloniques suivant certaines règles ne souffrant aucune exception.

Le nystagmus n'existe que chez les sujets dont les secousses myocloniques ont envahi les muscles des membres supérieurs, du cou ou de la face, ou existe isolément.

Nous avons cité tous les cas que nous avons trouvés dans la littérature où le nystagmus accompagnait d'autres stigmates de dégénérescence et surtout de phénomènes se rattachant au cadre des myoclonies, dans aucun cas, cette règle ne s'est trouvée infirmée. Le nystagmus existe dans des myoclonies généralisées lorsque les membres supérieurs ou la face sont touchés, il existe dans des myoclonies localisées, mais ces myoclonies affectent dans leur localisation un type supérieur.

Inversement *le nystagmus n'existe jamais lorsque les secousses myocloniques présentent un type inférieur*. Il n'est noté dans aucune des observations de maladie de Morvan où, suivant l'auteur lui-même, la face est toujours respectée. Dans les observations de MM. Lenoble et Aubineau, qui ont examiné de si nombreux sujets du pays berceau de cette maladie, aucun nystagmus n'a été relaté s'accompagnant de phénomène de chorée fibrillaire.

D'autre part, lorsque le nystagmus apparaît chez les myocloniques aux secousses se généralisant, cette apparition suit et ne précède pas la généralisation des secousses aux membres supérieurs et à la face.

Le cas de Faber dont nous avons déjà parlé et où les secousses d'abord affectent un type inférieur se généralisèrent à tous les muscles en est un bon exemple, voici la marche de la maladie telle qu'elle est citée dans l'ouvrage de Lundborg. (Nous ne relatons pas ici les recherches sur la famille qui ont déjà été exposée au chapitre de l'historique).

Jeanne... servante, célibataire, âgée de 29 ans. A l'âge de 17 ans, la patiente est entrée quelques semaines à l'hôpital pour de légers troubles psychologiques (crises de rire, sans stigmates hystériques). A 19 ans, elle retomba malade, devint renfermée, triste, paresseuse, apathique. Elle était depuis 3 à 4 mois dans un état de stupeur. Parfois, sans motif, elle devenait gaie. Intelligence très bonne, pas de trouble dans les idées. Puis elle fut transportée à l'Hôpital Saint-Jean manifestement démente. Elle restait assise et regardait fixement devant elle. Elle répondait aux questions à voix basse et le plus souvent par oui et non. Elle ne peut expliquer ce qui se passe en sa présence, quoiqu'elle parle pour elle en chuchotant, elle nie avoir des hallucinations.

18 Juin 1899. — On remarque une démarche anormale, de légères secousses dans la main gauche. Etat psychologique sans changement. Les muscles des bras ne lui permettent pas d'étendre la main.

8 Août. — Elle peut tricoter des bas. Pendant le travail, secousses marquées ne ressemblant pas aux mouvements de chorée ordinaire, mais plus brusques, presque électriques.

18 Septembre. — Hier soir la malade étant assise sur un banc elle perd connaissance en poussant un cri et reste dans cet état environ 20 minutes. Pas de crampes à proprement parler. Après l'attaque, elle reste un certain temps avec les idées confuses et anxieuses.

21 Novembre. — Apparition d'une période d'exaltation avec insomnie.

Avril 1890. — Pendant les 3 derniers mois, se sont produites 4 attaques épileptiques caractérisées. Des secousses se produisent dans les deux bras.

Novembre 1891. — Plus tranquille. Les attaques de crampes deviennent relativement plus rares, les secousses ont le même aspect.

Avril 1892. — Les secousses involontaires ont augmenté ces derniers temps de façon très importante. Elles s'étendent maintenant aux extrémités du tronc, au visage, aux muscles de la langue. La patiente est devenue très impotente : on est obligé de la faire manger, de l'habiller, de la déshabiller. Démarche assez incertaine.

Pendant les années suivantes, les attaques épileptiques devinrent plus habituelles : elles se produisaient la plupart du temps la nuit. Quand la malade était au repos, pas de secousses : celles-ci n'apparaissaient que si la patiente faisait des mouvements volontaires, quel qu'insignifiants qu'ils fussent.

Quand elle voulait dire un mot, cela occasionnait des mouvements dans les muscles du visage et du cou, souvent même dans ceux des extrémités et du tronc. La marche était si peu sûre que l'on devait soutenir la patiente pour qu'elle ne tombe pas. Depuis la dernière année existe un nystagmus très marqué. Les secousses sont identiquement les mêmes, d'après la constatation de plusieurs médecins, chez une sœur plus jeune.

Les réflexes patellaires sont plus sensibles, pas de clonus du pied. Etat psychologique sans changement.

Morte en 1889 à la suite de broncho-pneumonie, à l'âge de 29 ans.

Ce que nous voyons chez cette malade est à peu près identique dans un autre de nos cas personnel (observation VI). Le nystagmus est presque toujours apparu chez les malades à généralisation des secousses à une époque où la myoclonie est très généralisée et où le type supérieur existe en son entier. La marche dans le cas précédent a d'abord été troublée, les mains, puis le cou, la face, la langue, enfin, le nystagmus est apparue.

Ces lois d'apparition du nystagmus était reconnues constantes : qu'en doit-on conclure ?

Evidemment que myoclonie et nystagmus sont de même nature et n'existent pas comme simple phénomène coexistant par par effet de hasard.

D'ailleurs cette nature est bien identique, l'hérédité d'un nystagmique peut provenir d'un père, d'une mère myoclonique ou inversement : les exemples donnés ne sont pas rares. Dans une même famille nystagmus et myoclonie peuvent alterner isolés ou associés chez les frères et les sœurs. Notre observation de la famille Burb... (Obs. III) en est un exemple frappant, les exemples fournis par les observations de MM. Lenoble et Aubineau sont fréquents.

Myoclonie et nystagmus ne sont donc qu'une même maladie familiale, or, comme l'a dit Charcot, les maladies familiales sont celles qui frappent sans changer de forme, plusieurs enfants d'une même génération.

Le nystagmus n'est donc dû qu'à des secousses des muscles extrinsèques de l'œil, secousses de nature myoclonique.

Comme toutes les secousses myocloniques, le nystagmus s'accompagne d'exagération des réflexes même lorsque ces secousses ne se localisent qu'aux muscles des yeux.

Comme toutes les myoclonies, le nystagmus, maladie de dégénérescence, peut s'accompagner d'autres stigmates de dégénérescence, d'autres symptômes rappelant la maladie qui a causé cet état de dégénérescence, entre autres des symptômes de syphilis héréditaire, comme les maladies oculaires que l'on a invoquées parfois comme cause de ce nystagmus, et dont nous avons indiqué l'origine précédemment.

Nous ne pouvons accepter dès lors les conclusions de MM. Lenoble et Aubineau qui, font une nouvelle entité morbide du nystagmus-myoclonie ; nous ne devons considérer le nystagmus que comme symptôme de myoclonie et faire tout au plus de cette forme une variété clinique qui ne se distingue guère des myoclonies partielles ou localisées.

CHAPITRE IX

Anatomie pathologique

L'anatomie pathologique de la question est encore à faire. A notre connaissance, nous ne connaissons que deux cas de myoclonie avec nystagmus suivis d'autopsie.

Le premier cas, celui de Faber, rapporté par Lundborg, concernant la jeune fille dont l'observation a été citée plusieurs fois dans cette étude, n'a donné, selon Kause lui-même, aucun résultat ; l'étude microscopique ne permit de constater aucune modification qui pût se rapporter à la névrose chronique de la patiente, toutes les constatations faites s'expliquent naturellement par la maladie intercurrente (infection pulmonaire chronique, puis aiguë) qui occasionna la mort.

Voici, d'ailleurs, dans son entier les résultats de l'autopsie :

A l'autopsie (6 heures après la mort) on constata

des lésions de broncho-pneumonie et de bronchite chronique avec cavernes en partie ulcérées par la gangrène.

L'examen du système nerveux laissa voir une légère adhérence de la dure-mère et du frontal, une anémie considérable du cerveau qui était d'une consistance surprenante, il en était de même du cylindre-axe. Granulations fines de l'épendyme sur le noyau caudé et dans la quatrième ventricule. Pas de ramollissement, ni d'induration limitée.

L'examen microscopique du système nerveux central fait par le Dr Kause permit de constater qu'il n'y avait nulle part de foyers de dégénérescence assez étendus, lésions gliomateuses dans les cordons de Goll, dans toute l'étendue de la moëlle. Dans les cellules nerveuses signes de dégénérescence aiguë ou subaiguë. Relativement, les cellules de Purkiuje dans le cervelet étaient beaucoup moins atteintes, ainsi que les cellules motrices des cornes antérieures. Les plus atteintes étaient les cellules motrices du cerveau lui-même, ainsi que les cellules sensitives.

L'autre cas est celui du malade de Lenoble.

Voici résumées quelles furent les observations faites à ce sujet, 13 heures après la mort :

La paroi crânienne a une épaisseur normale (1 centimètre). Au-dessous la dure-mère cérébrale est épaissie et d'un blanc opaque. L'artère méningée moyenne est

gorgée de sang. La section de la dure-mère permet l'écoulement d'une assez grande quantité de liquide céphalo-rachidien. L'encéphale paraît normal, il pèse 1,297 grammes, les circonvolutions semblent lavées.

L'examen histologique fait par M. Alquier, chef de laboratoire de la Salpêtrière, et dont les résultats sont consignés dans la *Revue Neurologique* de 1907, permet de constater :

Dans le cerveau : 1° de légères lésions des fibres nerveuses caractérisées par une démyélinisation peu marquée; 2° des cellules ayant conservé leur volume et leur quantité normale, mais presque partout désorientées et disposées irrégulièrement à angles arrondis, à contour irrégulier, avec assez nombreuses figures de neuronophagie ; les granulations chromatiques de Nissl ont presque partout disparu et sont remplacées par un grossier reticulum ou par des blocs irréguliers de substance de chromophile qui, ailleurs, remplit toute la cellule. Pas de pigmentation ; 3° le reticulum de la nevroglie est à mailles plus serrées, les vaisseaux sanguins sont gorgés de sang, et, çà et là, présentent de petites hémorragies capillaires dans la gaîne lymphatique.

Mêmes lésions dans le cervelet, lésions qui ne sont en somme que des lésions semblables à toutes celles que l'on trouve dans les intoxications chroniques, entre autres dans l'urémie, maladie intercurrente qui causa la mort du malade.

Dans la moëlle, sclérose névroglique légère et variable portant surtout sur les parties centrales des faisceaux latéraux et postérieurs et sous les méninges où l'on trouve, par endroits, les indices d'une sclérose annulaire incomplète. Le canal épendymaire normal présente, par endroits, des effractions dans l'épithelium épendymaire, effractions comblées par de petites végétations névrogliques faisant saillie dans la cavité.

Les nerfs présentent un très léger épaississement du tissu intra-fasciculaire. Aucune lésion appréciable du grand sympathique, ni des muscles, ni du corps thyroïde, ni du testicule, ni des capsules surrénales.

Dans le rein, lésions de néphrite chronique ancienne; comme on peut s'en rendre compte, aucune des lésions n'est caractéristique, toutes peuvent être causées par l'intoxication chronique déterminée par le rein.

Ces autopsies n'apportent aucune lumière sur la pathogénie du nystagmus et de la myoclonie dont la lésion reste encore à trouver, car toutes les autopsies faites sur les myoclonies n'ont donné que des résultats fort divergents.

Le malade de Friedreich autopsié par Schultze n'a permis de relever aucune lésion typique.

Rossi et Gonzalès, dans un cas de myoclonie avec épilepsie, ont noté une dégénération d'origine ischenique de tous les organes centraux et périphériques,

le lésions prédominaient aux zones rolandiques et sur le pied des troisièmes circonvolutions frontales droite et gauche.

Léopold Lévi a pratiqué l'examen histologique d'un fragment de muscle enlevé pendant la vie dans un cas de paramyoclonus multiplex, il a trouvé une névrite parenchymateuse avec boules et disparition de la myéline, les fibres musculaires présentaient des lésions parenchymateuses caractérisées par la netteté d'apparence du sarcolemme, la prolifération des noyaux musculaires, des modifications qualitatives et quantitatives de la coloration des fibres et l'atrophie portant sur les 3/4 des fibres musculaires.

Bonardi a également fait une autopsie de chorée électrique généralisée aux muscles des bras et de la face, il n'a constaté aucune lésion macroscopique, l'examen histologique n'a pas été fait.

En 1899, le professeur Murri de Bologne avait trouvé à l'autopsie de deux individus atteints de paramyoclonus des lésions cérébrales et spécialement des lésions corticales et rolandiques.

En 1900, il eut l'occasion de pratiquer une troisième autopsie qui donna des résultats identiques aux précédents.

D'où le Dr Lebovici conclut dans un de ses articles inspirés par ses trois autopsies que : « le paramyoclonus (qu'il différencie d'ailleurs des autres genres de

myoclonie), est un phénomène dont l'origine se trouve dans la région rolandique ».

Nous ne localiserons pas autant la lésion et nous conclurons que la myoclonie est un produit fort probable de lésions corticales encore mal connues et dont la nature reste encore à déterminer.

CHAPITRE X

Appendice

Nous donnons ici une observation personnelle un peu en dehors du cadre des myoclonies aux nystagmus, elle nous a semblé intéressante à noter (bien qu'elle entre franchement dans celui des myoclonies-épilepsie), comme lien de transition entre ces dernières et le tic de Salaam, et au point de vue thérapeuthique, car nous sommes à traiter le malade par l'extrait de glandes para-thyroïdiennes. On sait, en effet, que M. Alquier, chez les chiens, après M. Rouxeau (de Nantes), chez le lapin, ont noté que l'ablation de ces organes amenait chez ces animaux des mouvements cloniques en tout comparables aux mouvements myocloniques. Nous ne repoussons pas pour cela la théorie qui place dans la corticalité, l'origine de ces spasmes l'ablation des glandes-para thyroïdiennes pouvant priver l'individu d'un antitoxine et pouvant ainsi permetttre une lésion corticale portant sur la zone motrice et pro-

voquant ainsi cette exagération des réflexes tendineux et l'apparition de clonus du *pied*, comme cela fut noté une fois dans les observations de MM. Lenoble et Aubineau.

Le malade est depuis trop peu de temps en traitement pour que nous puissions avoir une notion quelconque de l'opinion que nous aurons à porter sur l'effet de l'extrait des glandes para-thyroïdiennes.

Lep... Ernest, 54 ans, journalier, né dans le département de l'Eure. Est le plus jeune de 3 frères, nés de parents alcooliques, morts de ces excès d'alcool au dire du malade. Ses frères n'étaient atteints d'aucune tare, tous les deux sont morts, l'un pour excès d'alcool, le malade ne connaît pas la cause de la mort de son autre frère.

Il a eu à douze ans la fièvre typhoïde, à 14 ans, de la bronchite. Il a été hospitalisé à 16 ans à la mort de ses parents jusqu'à 18 ans pour crises d'épilepsie.

Pris au service militaire, il fut réformé à la suite d'une crise provoquée par une peur et qui le laissa paralysé pendant un mois environ (le malade n'a pas de mémoire très nette des faits).

Depuis lors les crises ont augmenté et reviennent 2 à 4 fois par semaine. Le malade ne s'est jamais fait de mal en tombant, ne pousse pas de cri initial, pas d'émission d'urines, pas de cicatrices de morsures à la langue (s'est cependant mordu la langue plusieurs

fois, dit-il, pendant ses crises). Revient à lui complètement abruti sans aucun souvenir.

Nie toute syphilis ou maladie vénérienne ancienne.

A eu des secousses musculaires dès sa naissance, mais ses secousses se sont très accentuées depuis le régiment.

Asymétrie faciale légère.

A la face, fermeture brusque par crises des paupières. Quelques tremblements fibrillaires des muscles de la face.

En examinant le malade on s'aperçoit qu'il est pris environ toutes les minutes de mouvements brusques, désordonnés, qui tantôt projettent violemment la tête en arrière, tantôt le font saluer brusquement.

Le sterno-cleido-mastoidien, le trapèze, le deltoïde les muscles postérieurs de la nuque entrent surtout en contraction. Entre les crises, ils sont agités de mouvements fibrillaires. Ce tremblement fibrillaire se remarque sur tous les muscles du corps à peu près, surtout aux abducteurs des cuisses.

Les épaules participent aux mouvements, mouvements brusques de lever les épaules.

Ainsi que les jambes qui plient sous lui brusquement.

La démarche du malade ressemble à celle d'un cenbelleux.

Rien à noter d'anormal dans la force musculaire, le sens stéreognostique.

Pas de douleurs subjectives. A l'examen hypersthésie légère de tout le thorax.

Réflexes diminués.

Pas de Babinski, pas de clonus, pas de Strumpel, pas d'Oppenhein. Pas de signe de Romberg, le malade résiste moins au dérobement des jambes lorsqu'il ferme les yeux. Pupilles réagissant bien.

Cette recherche des réflexes n'est pas douloureuse à proprement dire, mais désagréable. Pas ds nystagmus.

Rien à signaler du côté des autres appareils sauf un second bruit assez rude au cœur, de l'hypertension et un peu de sinuosité des artères temporales.

Mis au bromure et au régime déchloruré, le malade a vu ses crises diminuées.

CONCLUSIONS

La myoclonie, expression de l'état de dégénérescence congénitale ou acquis, se manifeste par des spasmes musculaires cloniques.

Ces spasmes peuvent affecter différentes modalités, se limiter à de tremblements fibrillaires, affecter un muscle ou un groupe de muscles sans entraîner de déplacement de tête, de membres ou de segments de membre, s'accompagner d'un mouvement coordonné, coexister avec des troubles psychiques ou d'autres stigmates de dégénérescence.

Quoi qu'il en soit, ces spasmes cloniques peuvent être généralisés ou localisés à certains muscles, ou groupes de muscles, mais peuvent atteindre sans exception tous les muscles, entre autres et ceci assez fréquemment les muscles extrinsèques de l'œil en occasionnant des secousses du globe oculaire désignés sous le nom de nystagmus. Ce nys-

tagmus n'est à proprement parler qu'une localisation de la myoclonie lorsqu'il est isolé.

Lorsqu'il est associé, ce nystagmus n'apparaît que dans les formes de myoclonie où le spasme musculaire clonique présente un type supérieur (membres supérieurs et surtout cou et face), jamais dans un type inférieur, de sorte qu'au point de vue localisation on peut diviser la myoclonie en :

1° Spasmes atteignant tous les muscles du corps.....	Myoclonie généralisée
2° Spasmes n'atteignant que les muscles des membres inférieurs.....	Maladie de Morvan (Myoclonie inférieure)
3° Spasmes atteignant les membres supérieurs avec ou sans extension aux membres inférieurs	Myoclonie supérieure
4° Spasmes atteignant les muscles du cou, de la tête avec ou sans combinaison du type précédent.....	Tic de Salaam Myoclonie supérieure avec tic de Salaam
5° Spasmes présentant la répartition du type précédent, mais affectant de plus les muscles des yeux.....	Tic de Salaam avec nystagmus Myoclonie supérieure avec nystagmus

6° Spasmes localisés aux muscles oculaires..... } Nystagmus essentiel

Vu : *Le Doyen*,
LANDOUZY.

Vu : *Le Président de Thèse*,
RAYMOND.

Vu et permis d'imprimer :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
LIARD.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

Alloco (d'). — Quelque cas de myoclonie pour la plupart familiaux. Riforma medica. Vol. I, 1897, nos 19, 20, 21.

Apert. — Traité des maladies familiales et congénitales, 1907.

Apert et Dubosc. — Nystagmus essentiel familial. Bulletin de la Société de Pédiatrie de Paris, octobre 1906.

Aubineau et Lenoble. — Archives de neurologie, 1902, no 80.

Société neurologique, 12 janvier 1905, pages 149, 184.

Revue de médecine, no 6, juin 1906.

Audeoud. — Annales d'oculistique, 1895, page 412.

Alquier. — Annales de médecine expérimentale et d'anatomie pathologique, 65, XIX, 195, 213, 1907-1908.

Compte-rendu de la Société de biologie.

Alquier et Lenoble. — Autopsie d'un cas de nystagmus myoclonie. Revue neurologique, 1907.

Ballet (G.) et Paul Bloch. — Un cas de myoclonie avec épilepsie. Société de neurologie, 2 juillet 1903. Gazette des hôpitaux, 1903.

Barany.— Untersuchungen uber den vom Vestibulapparat des Ohres reflecktorisch angelosten rythmischen nystagmus und seine Begleiterscheimungen (Monatschr. fur. Okrenheilk., mai 1906). Physiologie und Pathologie des Bogengang-apparates beim Meuschen, 1907.

Monatschr fur Okrenheilk, déc. 1907 : Dred-nystagmus.

Bergeron in thèse de Berland. Paris, 1880.

Blocq (Paul) et Gresset (Henri). — Chap. Myoclonie. in Traité de médecine. Bouchard et Brissaud, tome X, page 410.

Bonardi. — Un cas de chorée électrique avec autopsie. Revue neurologique, 1898, page 270.

Chauffard. — Hemiparamyoclonus réflexe, d'origine arthropathique. Semaine médicale, 1890, nº 12.

Delens (E.). — Œil et annexes in Traité de chirurgie de Duplay et Reclus. Tome IV.

Delasiauve. — Traité de l'épilepsie. Paris, 1854.

Dide. — Myoclonie dans l'épilepsie. Annales médico-psychologiques, sept.-oct., 1899.

Doumic. — Union médicale de Paris, 1858.
Bulletin Société chirurgie, 1858-59.

Dubini. — Giorn. di Milana, 184 .

Ewald. — Berl. klin Wochens, 1883, nº 51.

Farges (d'Angers). — Gazette hebdomadaire, 4 nov. 1890, nº 40.

Féré (Charles). — La famille névropathique.
Le tic de Salaam, les salutations névropathiques. Progrès médical, 1883, page 970.

Fisher. — Gazette hôpitaux, 2 mai 1903, nº 52. Les chorées électriques (Paramyoclonus. Myoclonie).

Friedreich. — Arch. f. pathol. Anat u Physiologie u. f, Klin. Med. LXXXVI, 3, page 421.

Garnier (Marius). — Sur un cas de paramyoclonus multiplex. Thèse Paris, 1894, 95.

Gilles de la Tourette. — Affection nerveuse caractérisée par de l'incoordination motrice, accompagnée d'écholalie et de coprolalie. Arch. de neurologie, 1885, nºs 26 et 27.

Ginestous. — La famille du strabique. Bulletin médical, 1903, page 9

Gourfein. Un cas de ptosis congénital. Archives d'ophtalmologie, 1896, page 172.

Gucci (R.). — Paramiclono multiplo hereditario. Rivista sperimentale di ferratria, 1892.

Guibert (A.). — La vision chez les idiots et les imbéciles. Thèse Paris, 1889.

Güinon (G.). — Sur la maladie des tics convulsifs. Rev. de médecine, janvier 1886, p. 50.

Guinon (Georges) et Dutil (A.) — Deux cas de maladie de Morvan. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1890, nº 1, page 1.

Hammond. — Convulsive tremor. American journal of in Sanity, p. 185, 1867.

Hautant (A.) — Examen fonctionnel des canaux semi-circulaires par le réflexe nystagmique. Annales des maladies de l'oreille, du larynx, du nez et du pharynx, 1908.

Henoch. — Berlin. Klin. Wochenschrift, 1880.

Herpin (de Genève). — Du pronostic et du traitement curatif de l'épilepsie, 1852.

Homen (E.-A.). — Ein typisher fall von paramyoclonus multiplex. Nemolishes Centralbatt, 1891, nº 13, page 385.

Huchard et Fiessinger. — Revue de médecine, 1905, nº 10.

Jacqueau. — Deux cas de nystagmus. Société des sciences médicales de Lyon, 28 février 1901.

Jacquet. — Thèse Paris, février 1903.

Lannois. — Thèse d'agrégation, 1886.

Lebovici. — Sur 2 autopsies de paromyoclonus multiplex. Progrès médical, 15 mars 1902.

Lemoine. — Du paramyoclonus multiplex de Friedreich. Thèse de Lille, 1889, nº 68.

Note sur un cas de paramyoclonus multiplex, suivi de troubles psychiques et d'écholalie. Rev. de médecine, nov. 1892.

Levi (Léopold). — Examen histologique d'un fragment de muscle enlevé pendant la vie, dans un cas de paramyoclonus multiplex symptomatique. Société anatomique, avril 1895.

Lombard et Halphen. — Progrès médical, avril 1908.

Lundborg (Hermann), d'Upsala. — Die progressive myoclonie-épilepsie (Unverricht's myoclonie), juli 1903.

Mac Gillivray (de Dundee). — Association médicale britannique, 31 juillet au 3 août 1895.

Mayet (Lucien). — Les stigmates anatomiques et physiologiques de la dégénérescence et les pseudo-stigmates anatomiques et physiologiques de la criminalité. Thèse de Lyon, 1902-1903, nº 4.

Marie. — Paramyoclonus multiplex. Progrès médical, nos 8 et 12, 1886.

Morax. — Article nystagmus in Lagrange et Valude. Encyclopédie française d'ophtalmologie.

Morvan (de Lannilis). — Gaz. hebdomadaire, 1890, page 189.

Murri (A.). — Del paramioclono multiplep. Rivista critica di clinica medica, 1900, nos 23, 24, 25. Policlonie e corre. Il policlino, 1899.

Nettleship. — Ophtalmic. Hospic. Rep. London, 1886.

Owen. — Nystagmus héréditaire. The optalmic Rewiew, juillet 1882.

Panas. — Nystagmus in Traité des maladies des yeux, tome II, page 68.

Piétri. — Journal de médecine de Bordeaux, avril 1908.

Pisenti. — Cataracte familiale congénitale avec nystagmus. Annal. d'oculistique, 1900, t. CXXIII, page 354.

Pritchard. — A treatrise on deseases of the nervous system, p. 392, 1822.

Ravaud. — Etude clinique sur le nystagmus. Thèse Paris.

Raymond (Professeur F.). — Des myoclonies. — Clinique des maladies du système nerveux. Première série, année 1894-1895, pages 550, 591.

Un cas de myoclonie. Clinique des maladies du système nerveux, Quatrième série, année 97-98, pages 467 à 488.

Reymond (de Montpellier). — L'hérédité morbide, 1905.

Remak. — Myoclonus multiplex. Archir für Psychiatrie, Bd. XV, 1884.

Riklin (E.). — Sur le paramyoclonus multiplex de Freidreich. Gaz. médicale de Paris, 1888, nos 2, 3, 4, 5.

Rossi et Gonzalès. — Myoclonie avec épilepsie. Autopsie. Annali di Neurol. 1900, fasc. 4, page 317.

Rouxeau. — Gazette médicale de Nantes, 1896.

Sauvineau (Ch.). — Pathogénie du nystagmus. Revue neurologique, 1909, nº 3, p. 119.

Seeligmuller. — Deutsche medical Wochenschrift, nº 52, 1887.

Sethian. — De l'incontinence nocturne d'urines. Thèse Paris, 1902.

Schultze (Fr.). — Ueber Poly.-Para-und monoclonien und ihre Beziehungen zur Chorea. Deutsche Zeitschrift für Nervenheitkunde, 1898, t. xiii, fasc. 5 et 6, page 409.

Terrien. — De la valeur séméiologique du nystagmus. Progrès médical, 1904.

Article nystagmus dans Précis d'ophtalmologie.

Trousseau. — Du tic non douloureux de la face. Clinique médicale de l'Hôtel-Dieu, 4e édition, tome iv, page 267.

Unverricht (R.). — Die myoklonie, Vienne, 1891.

Ueber familiare myoclonie, Deutsch. Zeïtsch fur Nervenheilhk., 1895, t. vii, fasc. 1 et 2, page 32.

Vanlair. — Des myoclonies rythmiques. Revue de médecine, 1887.

Von Ammon. — Ueber di angebome cataracta centralis.

Wood. — Picture of hereditary nystagmus (N. Am. Practitioner, 1892.)

Ziehen. — Ueber myoklonus und myoclonie. Arch. f. Psych. u Nervenkr. 1888, xix, p. 415.

TABLE DES MATIÈRES

Chapitre premier 9
Chapitre II 17
Chapitre III 24
Chapitre IV 34
Chapitre V 41
Chapitre VI 57
Chapitre VII 63
Chapitre VIII 69
Chapitre IX 75
Chapitre X 81
Conclusions 85
Index bibliographique 88

Nantes. — Imp. Mellinet, place du Pilori, 5. — Bircshé et Dautais, Succrs.